Lane Medical Library

Familiärer Hermaphroditismus.

Inaugural-Dissertation

einer Hohen Medizinischen Fakultät

der Königlichen Friedrich Wilhelms-Universität zu Berlin

zur Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Hans Diefenbach

aus Stuttgart.

Tag der Promotion: 8. März 1912.

Stuttgart 1912.
Druck von A. & W. Maurer.

Familiärer Hermaphroditismus.

Inaugural-Dissertation

einer Hohen Medizinischen Fakultät

der Königlichen Friedrich Wilhelms-Universität zu Berlin

zur Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Hans Diefenbach

aus Stuttgart.

Tag der Promotion: 8. März 1912.

Stuttgart 1912.
Druck von A. & W. Maurer.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Berlin.
Referent Geh. Med.-Rat Professor Dr. Bumm.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/familiarerhermap0000vari

Es liegt in der Natur der Sache, dass das medizinische Interesse des Menschen auf eine so eigenartige Erscheinung wie den Hermaphroditismus schon verhältnismässig früh hingelenkt werden musste. Die Organe der Fortpflanzung und des Geschlechtstriebs wurden dank ihrer vielgestaltigen und intensiven Beziehungen zum physischen und psychischen Dasein von jeher besonderer Aufmerksamkeit gewürdigt. Diese hat sich dann je nach der Kulturstufe in mehr oder weniger wissenschaftlicher oder naiv phantastischer Weise geäussert.

Die Abnormitäten und Missbildungen dieses Gebiets waren vollends dazu angetan, die Aufmerksamkeit sowohl ihrer Träger als der objektiv Unbeteiligten in besonderem Masse zu erwecken. Dank der gesellschaftlichen Bedeutung, die das Geschlechtswesen des Individuums unter je ursprünglicheren Verhältnissen in desto stärkerem Masse besass, mussten auch seine Abweichungen vom Typus in den sozialen, rechtlichen und selbst ritualen Normen der Völker schon frühzeitig ihren Niederschlag finden. Indessen blieben die diesbezüglichen Untersuchungen des Altertums und Mittelalters doch so sehr an der Oberfläche haften und waren vielfach so sehr nach rein teratologischen, religiös-rituellen, oder allenfalls pornographischen Gesichtspunkten angestellt, dass sie heute meist nur noch ein medizingeschichtliches Interesse beanspruchen dürfen. Erst der Durchbruch einer streng wissenschaftlichen Betrachtungsweise aller, auch der anscheinend seltsamsten Naturgebiete, der sich zu Ende des 18. und im 19. Jahrhundert vollzog, konnte hier Wandel schaffen. Durch die systematische Verbannung aller willkürlichen und metaphysischen Vorstellungen aus der wissenschaftlichen Forschung, besonders durch das Aufkommen der Entwicklungs-

geschichte wurde allmählich eine fruchtbare Bearbeitung des dem ersten Anschein nach äusserst isolierten hermaphroditischen Gebiets angebahnt. Doch waren seiner Erkenntnis, solange sie sich am makroskopischen Befund begnügen musste, gerade bei der Kleinheit und Feinheit der organischen Entstehungsvorgänge einstweilen noch verhältnismässig enge Grenzen gesetzt. Erst durch die Verbesserung der mikroskopischen Technik und die damit fortschreitende Zellularforschung am Embryo wie an den Organen des Ausgebildeten wurde unsere Betrachtungsweise auch der hermaphroditischen Erscheinungsformen auf ein höheres Niveau erhoben.

Gewiss stehen auch heute noch zahllose Einzelfragen, Untersuchungen vor allem über den Anlass zur abnormen Bildung etc. zur Diskussion. Aber die makro- und mikroskopische Erforschung der Entwicklungsgeschichte hat doch wenigstens über den Verlauf der atypischen Vorgänge in befriedigender Weise Licht geschaffen. Sie hat den organischen Zusammenhang des Normalen mit dem Abnormen nachgewiesen, den Befund jeder anfangs noch so erstaunlichen Missbildung evolutionistisch erklärt und die pathologischen Vorkommnisse auf diesem Gebiet sicher ebensoweit ihres Charakters als „rätselhaften Naturwunders" entkleidet, wie die normalen Vorgänge selbst. Was davon etwa übrig geblieben ist, mag man vorläufig immer noch als „lusus naturae" auffassen, eine Bezeichnung, bei der sich die alten Geologen mit den ihnen unerklärlichen Versteinerungsgebilden abfanden. So spricht z. B. Halbans grundlegende Arbeit über die Entstehung der Geschlechtscharaktere von den letzten Ursachen des Hermaphroditismus als „irgend einem Spiel der Natur, dessen Wesen wir nicht kennen" und das er schliesslich vorsichtig als einen auf die Anlage ausgeübten „doppelten Geschlechtsimpuls" bezeichnet. Was nun letzten Grundes im einzelnen Fall diesen doppelten Geschlechtsimpuls auslöst, was ein solch ungewöhnliches Spiel wie z. B. die Weiterbildung der Müllerschen Fäden trotz einer männlichen Keimdrüsenanlage (Hermaphroditismus spurius) veranlasst, was in einigen wenigen Fällen vollends zu einer Koexistenz männlichen und weiblichen Keimdrüsengewebes im selben Körper geführt hat (Hermaphroditismus verus), ist

vorläufig unerklärlich. Und es wird vielleicht, wie Neugebauer in seinem grossen Werk über den Hermaphroditismus beim Menschen mutmasst, überhaupt ungelöst bleiben.

Immerhin sind doch schon einige Ansätze gemacht worden, um einen wenn auch noch vagen ätiologischen Zusammenhang anzubahnen. So suchte der französische Forscher Dareste auf experimentellem Weg Anhaltspunkte zu gewinnen. Indessen erlauben seine in dem Werk „Recherche sur la production artificielle des monstruosités" niedergelegten Resultate keine weitgehenden Schlüsse. Dareste hat allerdings durch chemische, thermische, mechanische Faktoren Entwicklungsanomalien erzielt, aber da er teils unter verschiedenen Bedingungen gleiche, teils unter gleichen Bedingungen verschiedene Resultate bekam, können sie bis jetzt fast nur als ein Hinweis dienen, um wie komplizierte und schwer zu deutende Vorgänge es sich hierbei handelt.

Ein verwandtes Gebiet hat dann Fr. von Winckel betreten in den Untersuchungen, die er „über die Einteilung, Entstehung und Benennung der Bildungshemmungen der weiblichen Sexualorgane" angestellt hat. Für zahlreiche genitale Hemmungsmissbildungen gelang es ihm die vorwiegende Häufigkeit mechanischer Ursachen nachzuweisen; lokale Störungen der Bauchwandbildung, entzündliche Foetalprozesse, Zug, Druck oder Torsion von Nachbarorganen werden von ihm hauptsächlich in den Vordergrund gestellt, wenn auch allgemeinere, d. h. „konstitutionelle" und „nervöse" Einflüsse in zweiter Linie mit in Betracht kommen. Winckel zieht den Schluss, „dass je grösser die Zahl genau untersuchter Fälle von solchen Bildungshemmungen wird, um so häufiger auch diejenigen erscheinen, in welchen jene in der Tat nur auf mechanische Ursachen zurückzuführen sind." Während bei Winckel von den eigentlichen hermaphroditischen Missbildungen nicht die Rede ist, hat Hengge, der von Winckels Forschungen ausgeht, zwei Fälle von Hermaphroditismus masculinus (2 Brüder mit Hoden und ausgesprochen weiblichen äusseren Genitalien) veröffentlicht und am Schluss seiner Arbeit („Pseudohermaphroditismus und sekundäre Geschlechtscharaktere etc.") die Forderung formuliert: „Für kongenitale

Störungen in der Geschlechtsdrüse und in den sekundären Geschlechtscharakteren (Hengges Nomenklatur zählt zu den letzteren alle Genitalorgane ausser der Keimdrüse) sind stets mechanische Ursachen zu suchen; gelingt deren Nachweis nicht, so sind wir gezwungen, trophische oder nervöse Einflüsse anzunehmen bezw. unsere Unkenntnis der Ursache zu bekennen.“ Aber gerade bei den von ihm veröffentlichten Fällen von ausgesprochenem Hermaphroditismus sieht Hengge sich dann doch auch veranlasst, auf eine mechanische Erklärung des Phänomens so ziemlich zu verzichten und wieder allgemeinere Gesichtspunkte, wie Atavismus, Heredität, Analoga aus der zoologischen Anatomie heranzuholen. Er schreibt in Bezug auf die von ihm beobachteten Hermaphroditen ganz objektiv: „In der Bildung der äusseren Genitalien treten die von Winckel als lokale Ursachen angegebenen Momente jedenfalls weit weniger in Wirksamkeit, als bei den inneren . . . . Vor allem zeigte sich jedoch die Vulva in unserem Falle bei beiden „Schwestern“ so regelmässig gebildet, dass eine lokale Wirkung mechanischer oder entzündlicher Vorgänge nicht nahegelegt wird. . . . Soll ich eine lokale Ursache für die Missbildung angeben, so liesse sich höchstens auf den Decensus testiculorum retardatus rekurrieren, indem dieser als die Folge eines entzündlichen Vorganges betrachtet würde. . . . Die offenbar früh auftretende Schädigung der Geschlechtsdrüse hätte dann vielleicht die gegebene Weiterentwicklung der äusseren Genitalien zur Folge gehabt. Immerhin erscheint ein so gleichmässiges Auftreten der Schädigung unter den gegebenen sonstigen Umständen höchst eigentümlich.“ In der Tat ist es mehr als unwahrscheinlich, dass eine lokalisierte fötale Entzündung bei einem ursprünglich männlichen Embryo eine allgemeine Annäherung an den weiblichen Gesamthabitus hervorbringen sollte. Wir dürfen deshalb daraus den Schluss ziehen, dass ausgeprägter Pseudohermaphroditismus auf der einen und Bildungshemmungen, wie die von Winckel beschriebenen auf der anderen Seite eben prinzipiell verschiedener Natur und Herkunft sind.

Über die Ätiologie der hermaphroditischen Missbildungen schreibt weiter Halban in der genannten Arbeit: „wir müssen uns begnügen, darauf hinzuweisen, dass derartige Missbildungen

sehr häufig als Degenerationsprodukte aufzufassen sind. Es wird in der gesamten Literatur immer wieder betont, dass sich in der Aszendenz degenerierter Individuen (Alkohol, Lues etc.) neuropathische Anomalien nachweisen lassen. Und zwar — und das ist vielleicht für die Frage der geschlechtsbestimmenden Faktoren sehr wichtig — sowohl mütterlicher- als väterlicherseits. Es scheint also sowohl das Ovulum einer degenerierten Mutter als das Sperma eines degenerierten Vaters für die normale Geschlechtsentwicklung des Kindes nachteilig zu sein." Halban spricht demnach die Vermutung aus, dass diejenigen elterlichen Schädigungen — wie Alkoholismus, Lues, Geistes- und Nervenkrankheiten — die der Nachkommenschaft den allgemeinen Stempel der „Degeneration" aufzudrücken pflegen, unter Umständen auch einmal speziell an deren Geschlechtsorganen hermaphroditische Bildungen statt oder neben anderen Degenerationszeichen hervorzubringen vermöchten. Möbius stellt sich in seiner Arbeit „Geschlecht und Entartung" auf den gleichen Standpunkt, indem er betont, dass „alle Störungen des Geschlechtswesens Zeichen der Entartung sind" und dass sogar „die Unordnung des geschlechtlichen Wesens eines der wichtigsten Zeichen der Entartung" sei. Er behandelt dann sowohl den somatischen wie den psychischen Hermaphroditismus als Degenerationsmerkmal ausführlich und sucht in den bekannten Noxen die Ursache aller, also auch der hermaphroditischen Entartung. Von französischer Seite haben sich Raffegeau und Debierre in ähnlichem Sinne ausgesprochen. Nach dieser Anschauung würde also durch verschiedene Noxen, wie Alkohol, Lues, die Ursachen der Nerven- und Geisteskrankheiten etc., in der nächsten Generation eine ungleichartige Schädigung hervorgebracht, indem jene gegebenenfalls nicht wieder Lues oder Psychopathie, sondern eben die hermaphroditische Missbildung erzeugten. Man hätte sich den Vorgang etwa so vorzustellen: Die genannten Faktoren schädigen die elterlichen Geschlechtszellen in dem Sinn, dass die aus ihnen hervorgehenden Nachkommen eine mehr oder weniger willkürliche Desorganisation ihrer Geschlechtsteile aufweisen. Hier wird also eine Schädigung der noch unvereinigten Geschlechtszellen innerhalb ihrer Drüse und speziell

derjenigen Zellteile, die das spätere Geschlecht des Kindes bilden werden, supponiert. Es ist nicht zu verkennen, dass damit auch die alte Streitfrage nach dem Zeitpunkt der Geschechtsbestimmung des Embryo gestreift wird. Und zwar hätte hiernach die Anschauung v. Lenhosséks u. a., dass das Geschlecht des Eis schon vor der Befruchtung einseitig bestimmt sei, wenig Wahrscheinlichkeit für sich. Denn wenn die genannte Revolutionierung der Geschlechtsanlage wirklich schon im unbefruchteten Ei stattfinden soll, lässt sich eine solche Desorganisation, die jene bunte Mischung männlicher und weiblicher Züge zur Folge hat, eigentlich nur bei einer bisexuellen Geschlechtsanlage im Ei erklären: nur wenn beide Eventualitäten, sowohl die männliche als die weibliche, im Ei nebeneinander vorhanden sind, können die erwähnten Noxen die spätere ausschliessliche Entscheidung zum einen oder anderen Geschlecht hintanhalten, und jene Durcheinanderwürfelung heterologer Geschlechtsorgane bedingen, die für den Hermaphroditen charakteristisch ist.

Wie wir sahen, fasst eine Anzahl Forscher den Hermaphroditismus als Entartung auf und spricht erbliche Belastung durch verschiedene Krankheiten in der Aszendenz als mögliche Ursache für die Abnormität an. Hier liegt die Frage nahe, wie es mit der Häufung jener Schädlichkeiten in den einzelnen Familienanamnesen statistisch bestellt sei. Überblickt man nun die synoptische Zusammenstellung hereditärer Belastungen bei Scheinzwittern, die Neugebauer ausgeführt hat, so wird man gestehen müssen: von der sich auf weit über tausend belaufenden Gesamtzahl beobachteter Scheinzwitter sticht die geringe Zahl von erblichen Belastungen (ca. 20 Fälle) in Neugebauers Statistik auffällig ab. Hält man sich an diese Zahlen, so ist aus ihnen keine Stütze für den Zusammenhang von Lues, Alkoholismus, Tbc., Geistes- und Nervenkrankheiten mit dem Hermaphroditismus zu gewinnen. Aber dagegen lässt sich einwenden, dass man in den bisher beobachteten Fällen von Zwittertum auf die Anamnese und besonders den Gesundheitszustand der Aszendenz wahrscheinlich viel zu wenig Wert gelegt hat. Überall, wo geistige Abnormitäten der Verwandschaft mithereinspielen können, sind bekannterdinge nur die

eingehendsten und ausführlichsten Anamnesen geeignet, die Erblichkeitsverhältnisse einigermassen richtig zu beleuchten. So mögen sich also jene Noxen dort in Wirklichkeit viel häufiger vorfinden, als die Neugebauersche Statistik glauben lässt. Immerhin muss hier erwähnt werden, dass z. B. Ziehen in seiner detaillierten Aufzählung somatischer Degenerationszeichen zwar Hypospadie, Kryptorchismus, Hodenhypoplasie, Atresia vaginae, Verdoppelung des Scheidenuteruskanals und zahlreiche andere Merkmale anführt, ohne jedoch die eigentlichen hermaphroditischen Missbildungen zu nennen. Jedenfalls wäre es wünschenswert, dass die These „Das Zwittertum eine Degenerationserscheinung", so einleuchtend sie von vornherein erscheinen mag, mit der Zeit eine genügende statistische Zahlenunterlage erhielte.

Möbius, der sich auf klare Formulierung seiner Begriffe verstand, umschreibt den Begriff der Entartung so: „entartet ist der, der vererbbare Abweichungen vom Typus zeigt." Diese Definition führt von selbst auf ein anderes Gebiet der hereditären Belastung, als das von dem bisher die Rede war. Hatte es sich vorher um ungleichartige Vererbung gehandelt („Luetiker etc. erzeugen Hermaphroditen"), so ergibt sich aus Möbius' Begriffsbestimmung die Folgerung: wenn der Hermaphroditismus ein Degenerationszeichen ist, muss er selbst auch weiterhin im Sinne einer gleichartigen Heredität vererblich sein („Hermaphroditen erzeugen Hermaphroditen"). Und das ist in der Tat der Fall. Nachdem schon Ahlfeld einige Fälle von Zwittertum bei Geschwistern aufgezählt hatte, ist besonders von Neugebauer auf die familiäre Häufung von Hermaphroditismus als einem gelegentlich beobachteten Vorkommnis hingewiesen worden. Neugebauer ist der Erscheinung in einem Artikel der Monatsschrift für Geburtshülfe und Gynäkologie im Jahre 1902 „über Vererbung von Hypospadie und Scheinzwittertum" weiter nachgegangen und hat dort eine kasuistische Zusammenstellung von ca. 40 seitherigen Beobachtungen gegegeben. Eine Zahl, die übrigens in seinem Gesamtwerk über den Hermaphroditismus beim Menschen vom Jahre 1908 bereits wieder um einige weitere Fälle vermehrt wurde. In Neugebauers erblichen Fällen handelt es sich meist um

einfache Hypospadie. Diese ist gewiss mit dem Pseudohermaphroditismus nahe verwandt und wird auch von manchen Ärzten als eine „milde Form“ von Zwittertum bezeichnet. Andererseits lässt sie sich doch oft genug als einfache Hemmungsmissbildung, bedingt durch ungenügende Wachstumstendenz, unter Umständen sogar auf Grund eines grob mechanischen Hindernisses auffassen, ohne dass man hier den „doppelten Geschlechtsimpuls“ im Sinne Halbans mit in Betracht ziehen müsste. Neugebauer gibt dies auch selbst zu, indem er gelegentlich schreibt, „dass ausser den einfach mechanisch wirkenden entwicklungshemmenden Faktoren auch ganz andere Momente hier von Belang sind, namentlich die nutritiven Verhältnisse der betreffenden Organe und zentrale Einflüsse, über deren Wesen und Ubikation wir freilich heute wenig oder gar nichts zu sagen vermögen.“ Eine scharfe Grenze besteht allerdings nicht und von einer leichten Hypospadie bis zum ausgebildeten Pseudohermaphroditismus externus finden sich kontinuierliche Übergangsformen. Indessen ist das Vorkommen fliessender Grenzen in der systematischen Naturwissenschaft überhaupt häufig genug. Doch ergibt sich daraus noch nicht die Notwendigkeit, einen leichten Defekt beim Verschluss der Urethralrinne, der allenfalls einer Hasenscharte oder einem Wolfsrachen ontogenetisch gleichkommen mag, schon als wirklichen Pseudohermaphroditismus aufzufassen. Eine gewisse Einschränkung in dieser Hinsicht scheint berechtigt, umsomehr, als gegenwärtig die durch Halban, Hegar, Neugebauer u. a. logisch wohl begründete Tendenz besteht, das Gebiet des Pseudohermaphroditismus auf der anderen Seite durch Einbezug der sekundären und der psychischen Sexualcharaktere wesentlich zu erweitern.

Jedenfalls ist aber klar, dass in Fällen, wo sich das Zwittertum in mehreren Gliedern oder Generationen einer Familie wiederholte, nicht bloss irgendwelche zufälligen, mechanisch wirkenden Entwicklungshemmnisse vorgelegen haben können. Hier spielen vielmehr ohne Frage die bis jetzt geheimnisvollsten Probleme der Vererbung mit herein und sie machen das Vorkommen ausgesprochen hereditärer Fälle von Hermaphroditismus besonders bemerkenswert.

Zu den bisherigen Beobachtungen erblichen Scheinzwittertums gesellt sich jetzt noch eine weitere, die kürzlich auf der Berliner Universitätsfrauenklinik (Artilleriestr.) angestellt wurde und bei der es sich um Zwittertum innerhalb zweier aufeinanderfolgender Generationen handelt. Indessen sind in diesem Fall nicht Mutter und Kind, sondern Tante und Nichte (Schwesterkind) Träger des Hermaphroditismus, während die Schwester selbst übersprungen worden ist. Die Anamnese macht sogar das Vorkommen weiterer Fälle in der Aszendenz mit Überspringung einer Generation wahrscheinlich. Wir werden auf die Erblichkeitsverhältnisse des beobachteten Falles noch näher eingehen.

Fall 1.

Anamnese: Hertha S., 19 J., Fabrikarbeiterin, Berlin.

Anamnese: Vater nervös (Migräne), 4 Vaterbrüder an Lungenschwindsucht, einer an Gehirnerweichung, 2 Geschwister der Mutter an Schwindsucht, 1 Schwester an Carcinom, 2 Stiefschwestern der Mutter an Schwindsucht gestorben.

In der Familie ist bekannt, dass bei 2 Urgrosstanten (mütterlicherseits), bei 2 Grosstanten (mütterlicherseits) der Patientin zeitlebens Amenorrhoe bestand. Letztere beide waren verheiratet und kinderlos. Ebenso wurden bei 2 Cousinen der Mutter Amenorrhoe und genitale Missbildungen, welche die Menses zeitlebens unmöglich machten, vom Arzt festgestellt. Eine Nichte der Patientin ist mit einseitiger Vergrösserung des r. labium maius zur Welt gekommen.

Die Mutter hatte im ganzen 11 Partus. Patientin ist das 10. Kind. 3 weitere Töchter und 1 Sohn leben, sind gesund. Die Schwestern der Patientin sind verheiratet und haben Kinder. Die Genitalverhältnisse der ersteren sind normal.

6 Geschwister der Patientin sind klein an verschiedenen Kinderkrankheiten gestorben. Im 2. Monat der Schwangerschaft, die im übrigen normal verlief, erhielt die Mutter der Patientin einen Stoss auf den Leib, worauf sie damals die bei der Geburt bestehende Schwellung und Blaufärbung der kindlichen Genitalgegend zurückführte. Die Hebamme bezeichnete die Schwellung später als Leistenbruch; als dessen Inhalt wurde im Krankenhaus Hasenheide bei dem ca. $^1/_4$ Jahr alten Kinde ein Hoden

per palpationem vermutet. Doch wurde dieser Befund weiter nicht beachtet.

Kinderkrankheiten: Masern, Windpocken. Im übrigen war Patientin immer gesund und entwickelte sich gleichmässig. In den Pubertätsjahren fiel ihr selbst ihre dauernde Amenorrhoe auf. Sie ging deshalb vor ungefähr 2 Jahren in die Klinik der Charlottenburger Ärztinnen, die bei ihr eine Scheidenverwachsung feststellten und gelegentliche Operation anrieten.

Ende 1910 öfters brennende Schmerzen in der rechten Schultergegend. Patientin hustete ab und zu und war blass. Nachtschweisse. Sie war deshalb vom 28. Juli bis 30. Oktober 1910 in der Lungenheilstätte Beelitz, wo sie sich gut erholte, an Gewicht zunahm und als geheilt entlassen wurde.

Schon früher hatte der Arzt einen Ansatz von Kropf bei ihr festgestellt, ausserdem einen angeborenen beiderseitigen „Leistenbruch", der immer linkerseits stärker ausgeprägt war. Von einem Grösserwerden des Bruchinhalts während der Pubertätsjahre hat Patientin nichts bemerkt. Beim Anstossen empfand sie gelegentlich leichte Schmerzen.

Partus: 0.

Abortus: 0.

Wegen der andauernden Amenorrhoe kam Patientin am 17. November 1911 in die Universitätsfrauenklinik.

Über das psychische Verhalten während der Kinderjahre und später macht die Mutter einige bemerkenswerte Angaben, die von der Patientin selbst bestätigt werden. Ihre Interessen richteten sich stets mehr auf knabenmässige Gegenstände. Für Puppen hatte sie nichts übrig. Beim Spiel „hielt sie es lieber mit den Jungen, war derbe und kuragiert und fürchtete sich nicht, auch mit älteren anzubinden." Tischlern und Laubsägen erweckten ihr Interesse. Für weibliche Handarbeiten trotz technischer Geschicklichkeit keine Ausdauer und sogar ausgesprochene Abneigung. In der Schulzeit hatte sie Freude am Turnen und war in Bezug auf Zeichnen, Physik und Mathematik besonders wissbegierig. Religion war ihr gleichgültig. Auch später Interesse für „gelehrte Sachen", ärztliche Vorträge, Zeitungslektüre, Gewerkschaftsangelegenheiten und besonders für das Theater. Am Tanzen hat sie nie Freude

gehabt und trotz eines eher vorteilhaften Äussern die Sonntage immer zu Hause verbracht.

Was den affektiven Teil ihres Naturells anlangt, wird Patientin als eher energisch, herrschsüchtig, leicht erregbar, im übrigen als heiter und weichherzig bezeichnet. Die Mutter pflegt ihr lebhaftes Temperament damit zu entschuldigen, dass sie „eben so zweierlei“ sei. Patientin arbeitet gegenwärtig in einer Fabrik, hat aber schon öfter den Wunsch geäussert, selbständig zu sein und von anderen Leuten unabhängig ein eigenes Geschäft betreiben zu können. Sie ist garnicht eitel, in der Kleidung eher salopp, sodass sie Sonntags zu Hause moniert wird. Für Schmuck gibt sie nichts aus.

Mit Freundinnen war sie nie besonders intim. Den Eltern fiel auf, dass sie, obgleich sonst nicht schüchtern, gegen Männer sehr zurückhaltend ist. Patientin wird als wenig sinnlich beschrieben. Das Erotische spiele keine merkliche Rolle. Früher hat sie einmal bei einem jungen Mann geäussert, dass sie geneigt wäre, ihn zu heiraten. Übrigens dringt Patientin jetzt auf eine Operation, um überhaupt physisch in der Lage zu sein, sich eventuell zu verehelichen. Fluor, Pollutionen sind der Patientin unbekannt.

Status: Grosses, schlankes, gutgebautes Mädchen in mittlerem Ernährungszustand. Muskelkonturen eher hervortretend. Mässige Entwicklung des Fettpolsters, an der oberen Körperhälfte reichlicher als an der unteren. Die erstere macht einen eher weiblichen, die zweite einen eher männlichen Eindruck. Die Beine derbknochig, die Waden schlank.

Hautfarbe blass und zart. Konjunktiven blass. Gesicht ziemlich scharf geschnitten, keine unbedingt männlichen Züge, aber doch etwas knabenhaftes im Gesicht und namentlich in einzelnen Stellungen und Bewegungen.

Stimme und Kehlkopf weiblich.

Hände und Füsse mittelgross, Hand weiblich.

Kopfhaar mittelreichlich, nicht sehr lang, obgleich nie geschnitten. Keinerlei Bartbehaarung, fast keine Achselhaare, auch die pubes verhältnismässig wenig entwickelt, weiblicher Typus der Behaarung. Brust unbehaart.

Beiderseits leichte Vergrösserung der Schilddrüse.

Puls mittelkräftig, regelmässig, Frequenz: 90—95.

Temperatur normal.

Mundhöhle o. B. Gebiss ziemlich intakt.

Rücken: rechtskonvexe Brustwirbel-, linkskonvexe Lendenwirbelskoliose leichteren Grades.

Brust: Thorax mittelkräftig gebaut, vorn eher flach und breit, wenig gewölbt, elastisch. Supra- und Infraclaviculargruben nicht eingesunken. Abfallende Schultern. Bisacromiale Distanz: 31 cm. Atemtypus costoabdominal.

Brüste weiblich, gut entwickelt, mit reichlichem Fettpolster und Drüsengewebe, etwas hängend, area mammae schwach pigmentiert, Brustwarze erektil.

Lungen-Grenzen überall respiratorisch verschieblich, vorn in der Mammillarlinie in Höhe der VI. Rippe, hinten in Höhe des XI. Brustwirbels. Allenthalben vesikuläres Atmen, auch die Lungenspitzen gegenwärtig frei von Dämpfung und Geräuschen.

Herz: Spitzenstoss im V. Intercostalraum in der Mammillarlinie palpabel. Linke Grenze 1 cm innerhalb der Mammillarlinie, rechte Grenze am linken Sternalrand. Aktion kräftig, regelmässig. Töne rein.

Abdomen: Bauchmuskulatur gut entwickelt, Milz und Leber nicht vergrössert. Abdomen weich, nirgends druckempfindlich. Die Lendengegend zeigt eine mässige weibliche Verbreiterung und Rundung. In der linken Inquinalgegend ca. 6 cm lange verheilende Operationsnarbe.

Distanz der	Spinae ant. sup.	oss. il.	27,0 cm	Conjugata ext.	21,0 cm
„ „	cristae	„ „	29,0 „		
„ „	Trochanteren		34,0 „		

Genitalien: Fettpolsterung des Mons veneris weiblich, normal.

Die grossen Labien sind nicht stark entwickelt, die kleinen nur angedeutet und verschwinden beim Auseinanderziehen der grossen so ziemlich. Die grossen Labien lassen die rima pudenti fast unbedeckt frei.

Das linke labium maius ist auch nach der Operation noch voluminöser als das rechte und gleicht einem schlaffen Sack von der Grösse eines Hühnereis.

Im Innern des rechten labium maius, etwas hochgeschoben gegen die Leistengegend, fühlt man deutlich ein glattes eiförmiges Gebilde von der Grösse und Konsistenz eines normalen ausgewachsenen Hodens, sobald man die bedeckende Hautschicht anspannt. Nebenhoden sind bei der Dicke der darüber gelagerten Haut- und Fettschicht nicht zu palpieren.

An normaler Stelle findet sich eine stark entwickelte Clitoris, deren beiderseitige Präputialhälften ca. 2 cm lang sind. Die dazwischen liegende Glans ist gut ausgebildet, das corpus cavernosum ca. 3 cm lang.

Die Urethra mündet im vestibulum vaginae sehr weit hinten und etwas versteckt. Das orificium externum urethrae ist weit und für die Kuppe eines kleinen Fingers durchgängig. Unterhalb findet sich ein ziemlich enger introitus vaginae, durch ein hymen intactum in seinem hinteren Teil verschlossen.

Beim Touchieren gelangt man in einen ca. 3 cm tiefen, von straffem Gewebe umgebenen, wenig ausdehnungsfähigen, blinden Hohlraum, in dem ungefähr die vorderste Phalange eines Zeigefingers Platz hat.

Von einer portio vaginalis, einem cervix uteri ist nichts zu fühlen. Beim Absuchen des Vaginalansatzes mit dem Spekulum findet sich keinerlei Mündung eines Ausführganges.

Die fossa navicularis geht flach in den Damm über.

Rectalbefund: Von Uterus, Vagina, Tuben etc. nichts zu spüren. Dafür findet sich etwa in 8 cm Höhe ein bleistiftdicker quer verlaufender Strang an der vorderen Rectalwand. Er ist elastisch, scharfrandig, überall gleich dick, von fester bindegewebiger Konsistenz und lässt sich nach beiden Seiten und oben hin auslaufend mit dem Finger verfolgen. Zieht man den Strang mit dem Finger hingleitend stärker nach abwärts, so empfindet die Patientin einen leichten Schmerz. Ebenso spürt die Patientin bei mässigem Druck auf den rechtsseitigen Bruchinhalt deutlichen Schmerz, der bis in die rechte Nierengegend hinaufzieht.

Am 21. XI. 1911 wurde eine Operation vorgenommen.

Operationsbericht: Aplasia genitalis. Hernia inguinalis duplex, praezipue sinistra. Hermaphroditismus. Exstirpation testis sin. Die Haut der Leistengegend wurde über dem Bruch

gespaltet. Nach Durchtrennung zahlreicher feiner Häute gelangt man zu dem Tumor, der aus einem normal entwickelten Hoden und Nebenhoden besteht. Nach der Bauchhöhle zu hat sich der Leistenkanal vollständig geschlossen, sodass eine Reposition des Hodens unmöglich ist. Deshalb Extirpation.

Nach Unterbindung Schluss der Fascie mit Catgutknopfnähten, der Haut- und Fettschicht mittels Draht und Klemme.

Makro- und mikroskopische Untersuchung: Die Form des Hodens ist das normale Oval mit aufgesetztem Nebenhoden. Die Wölbung der medialen Seite ist stärker abgeflacht als die laterale. An der ersteren ist eine flache bleistiftbreite Längsrinne sichtbar. Oberfläche glatt, blauweiss durchscheinend, von gummiartiger Konsistenz.

Länge: 4,5 cm.

Frontaldurchmesser: 2,1 cm.

Sagittaldurchmesser: 2,0 cm.

Schnittfläche: Aussen tunica albuginea von der Dicke starken Papiers. Farbe des Hodengewebes braungrau, von unregelmässigen helleren gelbgrauen Septen durchzogen, einige wenige punkt- und streifenförmige Gefässe.

Am Nebenhoden ist caput, corpus und cauda deutlich ausgeprägt. Konsistenz hart, wenig elastisch. Farbe gelblich weiss. Corpus und cauda von zahlreichen braunroten Blutgefässen durchzogen.

Länge des Nebenhodens 5,3 cm. An der Cauda hängt eine dünnwandige Cyste von 2 cm Durchmesser, sie ist ungefähr magenförmig, an ihr sitzt wiederum eine etwa stecknadelkopfgrosse zottenähnliche Hervorragung.

Das mikroskopische Bild zeigt ein völlig normales Hodengewebe. Das interstitielle Gewebe ist reich an ziemlich grossen „Zwischenzellen“ mit blassem bläschenförmigem Kern und zieht sich in breiten Streifen zwischen den gewundenen Samenkanälchen durch. Diese bestehen aus mehreren Schichten dicht verflochtener Fasern von glatten Bindegewebszellen mit spindelförmigem Kern. Sertolische Zellen und Spermatogonien sowie die einzelnen Stufen der Spermiogenese sind deutlich erkennbar. Zwischen den im zentralen Teil des Tubulus gelegenen Samenzellen winden sich zahlreiche Spermatozoen durch.

Fall 2.

Ein Schwesterkind der geschilderten Patientin ist Martha N., Berlin, 7 Jahre alt. Heredität von väterlicher Seite o. B., beide Eltern sind gesund. Patientin ist das dritte Kind. Das erste gestorben, das zweite lebt und ist gesund.

Die Schwangerschaft der Mutter war sehr schmerzhaft, sonst o. B. Schon bei der Geburt bemerkten die Eltern eine mässige Vergrösserung des rechten labium maius. Zwischen beiden Labien sah ein bohnengrosser häutiger Wulst hervor.

Im 1. Jahr Darmkatarrh und Lungenentzündung, dann Rachitis und Scrophulose. Die Mutter hat öfters bemerkt, dass das Kind morgens nach zehnstündigem Schlaf anfangs vergebliche Mictionsversuche anstellt. Die Miction erfolgt dann erst ungefähr nach einer Stunde. Die Urinsekretion ist im übrigen normal.

Über das psychische Verhalten wird bemerkt, dass das Kind zu Puppenspiel und weiblicher Handarbeit bis jetzt keine Neigung zeigt. Es ist eher kuragiert, wenn auch nicht so unmanierlich und knabenhaft wie seine Tante (Fall 1) in ihrer Kindheit war.

Status. Wenig entwickeltes blasses Kind, gering an Körperbau und Muskulatur, spärliches Fettpolster.

Kopfhaar ziemlich kurz, obgleich nicht geschnitten. Schlechte rachitische Zähne. Unter dem Kinn und am Hals einige chronisch geschwollene Lymphdrüsen.

Brust: Thorax schmal, elastisch. Lungengrenzen normal, verschieblich. Vesikuläres Atemgeräusch.

Herzgrenzen normal. Töne rein.

Genitalien. Das rechte labium maius ist ziemlich stärker entwickelt als das linke. Von einem Bruch und Bruchinhalt ist bis jetzt nirgends etwas zu fühlen. Der Leistenkanal ziemlich geschlossen. Zwischen den grossen Labien drängt sich schon bei geschlossenen Knieen eine ca. 3—4 cm lange Clitoris hervor. Die beiden Praeputialteile sind deutlich ausgeprägt. Die glans clitoridis ist nur wenig entwickelt. Die kleinen Labien fehlen ganz.

Die Urethra mündet ziemlich weit hinten in das Vestibulum vaginae. Von einer Vagina selbst ist keine Andeutung vorhanden. Unterhalb der Urethra beginnt alsbald die Fossa navicularis und die Commissura posterior.

* * *

Soweit ein einzelner Fall — oder ihrer zwei — überhaupt Beweismaterial bieten kann, bestätigt der vorliegende entschieden die bisherigen Beobachtungen über das Hereinspielen sowohl gleichförmiger wie ungleichförmiger Heredität bezw. Familiarität beim Pseudohermaphroditismus.

Eine graphische Darstellung des Stammbaums (S. 31) zeigt, wie die betreffende Familie von erblich belastenden Momenten förmlich durchsetzt ist.

Was die ungleichartige Heredität anlangt, findet sich

väterlicherseits 1 Neurose,
1 Psychose,
4 Tuberkulosen;
mütterlicherseits 4 Tuberkulosen,
1 Carcinom.

Dies bedeutet für Fall 1 eine schwere konvergente kumulative Belastung, die bei ihm vielleicht auch schon in der Neigung zur Tuberkulose zum Ausdruck gekommen ist.

Was die gleichartige Heredität betrifft, ist der Pseudohermaphroditismus als solcher freilich nur bei den Patientinnen 1 und 2 durch den Augenschein bewiesen. Doch sind die anamnestischen Angaben der Eltern von Fall 1 sehr bestimmt und glaubhaft. Genitale Abnormitäten in der Familie, entweder im Sinn einfacher Hemmungsmissbildungen (Aplasie, Hypoplasie, Atresie), oder wirklich pseudohermaphroditischer Natur sind aus den zahlreichen Amenorrhoeen sicher zu entnehmen, vom Arzt ausserdem bei den Cousinen der Mutter (I und K des Stammbaums) ausdrücklich diagnostiziert. Vielleicht sind die betreffenden amenorrhoischen Individuen der Aszendenz in Wirklichkeit nicht immer weiblichen Geschlechts gewesen. Leider sind sie und auch ihre Ehegatten sämtlich ausgestorben. Jedenfalls werden wir, um nichts zu präjudizieren, als sichere

und allen Fällen gemeinsame Abnormität nur die Amenorrhoe betonen dürfen.

Aus der graphischen Darstellung der Verwandschaftsverhältnisse ergibt sich nun eine eigentümliche Regelmässigkeit der Vererbung.

Über die Urgrossmutter A (1. Generation) liegen keine anamnestischen Angaben vor. Indessen hatte sie 2 amenorrhoische Töchter C und D (2. Generation) und eine anscheinend normale Tochter B, die ihrerseits die Amenorrhoe wieder auf 2 Töchter F und G (3. Generation) weitervererbt hat. Demnach muss B die Fähigkeit zur Übertragung der Amenorrhoe von der mit C und D gemeinsamen Mutter A — oder von deren Gatten — überkommen haben. A ist also wahrscheinlich, B ganz sicher eine latente Trägerin, oder richtiger Überträgerin der Abnormität gewesen. Dieselbe Konstellation einer anscheinend normalen Mutter mit amenorrhoischen Schwestern und eben solchen Töchtern wiederholt sich in der 3., 4. und 5. Generation, nur dass E eine Ausnahme zu machen scheint. E hat amenorrhoische Geschwister, aber anscheinend keine amenorrhoischen Kinder. Übrigens kann L (die Mutter des Falles 1) von ihren 10 Geschwistern nur über 2 Brüder (1 Tuberkulose, 1 Nierenkrankheit) und 2 Schwestern (1 Tuberkulose, 1 Carcinom) Auskunft geben. Von den anderen 6 Geschwistern sind 5 Schwestern klein gestorben, sodass unter diesen sehr wohl solche mit Anlage zur Amenorrhoe gewesen sein können. Dass die amenorrhoische Abnormität in der Tat nicht etwa erloschen war, sondern nur durch äussere oder innere Umstände latent blieb, beweist die Tatsache, dass aus der 4. scheinbar freien Generation, von L, wieder 2 Kinder abstammen, deren eines (Fall 1) ein manifester, deren zweites (M) ein latenter Überträger einer hermaphroditischen Amenorrhoe ist. Übrigens finden sich, wie um die Regelmässigkeit der Erscheinung in jeder Generation trotzdem zu beweisen, in einem parallelen Familienzweig von H ausgehend 2 amenorrhoische Töchter, welche die übliche Abnormität auch in der 4. Generation repräsentieren.

Im allgemeinen ist also das Prinzip unseres Falles das folgende:

Die Abnormität wird stets nur von Frauen weitervererbt. Ihre Genitalien scheinen anatomisch oder wenigstens funktionell normal. Die abnormen Individuen vermögen sich bei ihrer Amenorrhoe überhaupt nicht fortzupflanzen.

Die Keimdrüsen der funktionell normalen Töchter sind unter Umständen nur scheinbar normal. Die aus ihnen hervorgehende Nachkommenschaft kann wieder teilweise abnorm sein. Die Mutter muss also eine latente Überträgerin der Abnormität gewesen sein.

Die eben erwähnte Unfruchtbarkeit jener amenorrhoischen vielleicht hermaphroditischen Individuen entspricht zugleich durchaus den allgemeinen Anschauungen, wie sie zahlreiche Forscher über die Bisexualität in der menschlichen Phyllogenese vertreten. So betont z. B. Hegar in seinem Aufsatz über „Korrelationen der Keimdrüsen und Geschlechtsbestimmung", dass wir zweifellos von einem zweigeschlechtigen Wesen abstammen. „Nicht gerade wenige zeigen nicht nur Spuren, sondern ausgesprochene Merkmale der Bisexualität." Nach dieser Auffassung ist der Pseudohermaphroditismus also ein Atavismus, ein Rückschlag in einen primitiveren Typus, eine „an frühere Epochen der menschlichen Stammesgeschichte erinnernde Gruppierung der Sexualcharaktere, zugleich „ein neuer Beweis, wie zäh solche Tendenzen (sc. im Keimplasma) festgehalten werden." Diese Anschauung lässt sich übrigens mit der früher dargelegten, dass Hermaphroditismus eine Degenerationserscheinung sei, sehr wohl vereinigen. Denn auch andere Degenerationszeichen, wie Epicanthus, mammae accessoriae, abnorme Behaarung usw. haben ja einen entschieden atavistischen Charakter. Auch von dem Unterliegen dieses primitiveren Typus im Wettbewerb mit den bereits geschlechtlich differenzierten Typen entwirft Hegar ein Bild, das sich im Rahmen der bekannten darwinistischen Begriffe hält, und ausserdem in der Unfruchtbarkeit der abnormen Glieder jener von uns beobachteten Familie ein modernes Analogon hat. Hegar schreibt: „Die überwiegende Häufigkeit des männlichen oder weiblichen Typus ist nicht schwer zu erklären. Die Inhaber dieser sind zeugungsfähig, hinterlassen Nachkommenschaft und so werden durch Vererbung sich jene Typen immer mehr

ausgebreitet haben. Individuen mit ungewöhnlichen Sexualcharakteren sind meist unfruchtbar, besitzen nicht selten noch andere Bildungsfehler und kommen jedenfalls bei der Zuchtwahl und im Kampf ums Dasein zu kurz.“ Freilich erklärt diese Darlegung auch nur das Verschwinden des hermaphroditischen Typus in der phyllogenetischen Vergangenheit des Menschen und das Aussterben der betreffenden Glieder in der von uns beschriebenen Familie, ohne sein Wiederauftauchen in der Nachkommenschaft anscheinend normaler Individuen verständlich zu machen.

Kasuistische Synoptik.

Greifen wir auf die früher dargelegten Hypothesen über die Ätiologie des Pseudohermaphroditismus wieder zurück, so drängt sich uns auch hier wieder der Schluss auf: mit den von Winckel bearbeiteten Fällen genitaler Missbildungen auf grobmechanischer Grundlage haben ausgebildete Typen von Hermaphroditismus ätiologisch wahrscheinlich überhaupt nichts gemein; denn ein Hemmnis in der Ausbildung homolog angelegter Organe, wie es eine zufällige Torsion oder fötale Entzündung bilden kann, erzeugt noch lange nicht die eigentümliche Mischung heterologer Charaktere, die für den Pseudohermaphroditismus bezeichnend ist. Eine so weit verzweigte Familiarität zwingt vielmehr dazu, zum mindesten für die betreffenden Fälle auf allgemein konstitutionellem Gebiet nach den Ursachen zu fahnden und ein einfaches mechanisches Zufallsmoment auszuschliessen. Denn andernfalls wäre garnicht abzusehen, wie sich ein solches im Fötalleben zahlreicher Generationen wiederholt haben sollte.

Unsere beiden Fälle sind also mit jenen von Neugebauer in seinem Artikel über Vererbung von Hypospadie und Scheinzwittertum angeführten zusammenzustellen, wo die Missbildung entweder mehrere Geschwister betraf, oder sich in mehreren Generationen (bis zu 6) vererbte. Dabei finden sich unter den 39 Fällen Neugebauers 37 mit männlicher Hypospadie bezw. Scheinzwittertum und nur 2 weibliche. Die neue Beobachtung wäre also, was den Charakter der Geschlechtsdrüse anlangt, den ersteren beizuzählen.

Sieht man die bisherige Kasuistik, wie sie vor allem bei Neugebauer und Taruffi verarbeitet ist, nur nach anatomisch ähnlichen Fällen durch, so findet sich auch hier eine grössere Anzahl mehr oder weniger entsprechender Analoga. Der Pseudohermaphroditismus masculinus ist ja überhaupt die häufigste Form der Zwitterbildung. Trotzdem ist es einleuchtend, dass dort, wo die Entwicklung die Norm verlässt und in gewissem Sinn willkürliche Bahnen einschlägt, die einzelnen abnormen Fälle auch untereinander immer wieder Unterschiede aufweisen. Die Variationen nehmen hier besonders stark zu. Die Ausbildung des abnormen Typus kann vom leichtesten bis zum schwersten Grad auf jeder beliebigen Stufe stehen bleiben und so eine Skala von fast unbegrenzten Möglichkeiten bilden. Hegar schreibt im gleichen Sinn: „Die Kombinationen, in welchen sich primäre und sekundäre Sexualcharaktere bei verschiedenen Personen vorfinden können, sind ausserordentlich zahlreiche . . . Es ist, als wenn jemand Mosaikstückchen planlos nach Willkür zusammenfügte.“ Wir dürfen also in diesem Gebiet kaum auf einen bis in alle Einzelheiten gleichliegenden Fall in der kasuistischen Literatur rechnen.

Marchand betont in seiner Arbeit über „die Missbildungen“, dass beim männlichen Pseudohermaphroditismus mit Ausnahme der Hoden die Geschlechtsteile, sowohl die äusseren wie die inneren, mehr oder weniger sich dem weiblichen nähern. Fasst man diesen etwas unbestimmten Begriff einer grösseren oder geringeren Annäherung im weiten Sinn, so ist die These zweifellos richtig, aber sie gibt dann weiter nichts, als eben eine Umschreibung des Pseudohermaphroditismus masculinus, der Inkongruenz zwischen den männlichen Drüsen und den übrigen mehr oder weniger weiblichen Teilen. Fasst man seine These im engeren Sinn, so wird sie jedenfalls durch unseren Fall I nicht bestätigt. Hier liegen bei männlichen Hoden und Nebenhoden so gut wie keine inneren weiblichen Organe vor. D. h. wir haben es mit einem ziemlich reinen Fall von Pseudohermaphroditismus externus zu tun.

Dagegen erwähnt Taruffi einige Fälle von „männlichem Pseudohermaphroditismus mit Fortbestehen der Müllerschen Kanäle“, deren Schilderung annähernd auf unsern Fall 1

zutrifft. Er schreibt: Von . . . 7 Fällen kann man im allgemeinen sagen, dass sie einen kurzen, nicht durchbohrten, einer Clitoris ähnlichen Penis und ein geteiltes scrotum besassen, das den grossen Schamlippen ähnlich war. Der so entstehende Spalt, von Marchand mit der fossa navicularis verglichen, führte zu einer mehr oder weniger kurzen blind endigenden Scheide, und nach oben mündete die urethra. . . . Der innen männliche Apparat erleidet ebenfalls seine Anomalien. So findet sich häufig eine Hemmung für das Herabsteigen der Hoden, wie abdominaler Cryptorchismus, Lagerung des Hodens im Leistenkanal oder in einem Bruchsacke, oder in der äusseren Leistengegend. Unter den verschiedenen Fällen sind 2 durch seltsame Umstände bemerkenswert. Im ersteren endigte der Ductus deferens blind und ohne Samenbläschen . . .“ Alle diese Daten stimmen mit Fall 1 ziemlich genau überein. Auch das Fehlen einer Ausgangsöffnung für die Vasa deferentia und die Abwesenheit von Samenbläschen scheint sich hier wiederholt zu haben. Freilich dürfen wir uns über das Verhalten der Vasa deferentia kein abschliessendes Urteil erlauben. Um über ihre etwaige Einmündung in die urethra Aufschluss zu gewinnen, hätte man die funktionelle Prüfung, die künstliche Hervorrufung einer Ejaculation auf masturbatorischem Wege, die übrigens bei dem bestehenden Scheidendefekt ihre besonderen Schwierigkeiten gehabt hätte, versuchen müssen. Magnus Hirschfeld hat diesen etwas intimen Weg bei einem kürzlich veröffentlichten Fall (Deutsche medizinische Wochenschrift Nro. 52, 37. Jahrgang) eingeschlagen. Doch war die Sicherung der Diagnose hier im Interesse des Patienten selbst geboten, umso mehr, als die Keimdrüsen bei ihm äusserlich nicht zugänglich waren. Also konnte nur ein funktionelles Zeugnis für ihren Charakter ausschlaggebend sein. In unserem Fall wäre dagegen die Kenntnis der Vasa deferentia von keiner diagnostischen oder sonst praktischen Bedeutung. So begnügten wir uns mit den anamnestischen Angaben, die von Ejaculationen nichts berichteten. Ein Vergleich unseres Falles 1 mit Hirschfelds Beobachtung ist schon deswegen interessant, weil Hirschfeld auch das psychische Verhalten eingehend berücksichtigt. Eine Ähnlichkeit besteht hier insofern, als

beiden Scheinzwittern das Interesse für knabenmässige, die Abneigung gegen mädchenhafte Betätigung, die Gleichgültigkeit gegen Putz und Tanz gemein ist. Doch sind in unserem Fall alle männlichen Syn- und Antipathien viel milder ausgesprochen. Der seelische Grundcharakter ist eher weiblich, bei Hirschfeld entschieden männlich. Stimmlage, Brustbildung und allgemeiner Körperhabitus verstärken die weibliche Komponente des von uns beobachteten Zwitters bedeutend, stehen also mit dem Wesen der Geschlechtsdrüse auch in viel schärferem Widerspruch als bei Hirschfelds Beobachtung. Der eher weiblichen Psyche des Falles 1 entspricht auch das Geschlechtsleben, das an sich weniger rege zu sein scheint und überhaupt einen eher weiblichen Charakter besitzt, während dort ausgeprägt männliche Tendenzen vorhanden sind. Die männlichen Züge sind bei unserem Fall so diskret, dass sie den körperlichen und psychischen Gesamteindruck trotz der Hoden nicht zu beherrschen vermögen. So ist der Verdacht, männlichen Geschlechts zu sein, und das Bedürfnis danach, der von uns geschilderten Patientin auch nach der anamnestischen Erforschung, die sehr leicht auf derlei Gedanken führen konnte, nicht aufgetaucht. Um all dies steht es bei Hirschfelds Falle ganz anders. Wir dürfen deshalb auch die von ihm gezogene Konsequenz einer Änderung der Metrik nicht nachahmen. Für die praktische Entscheidung darf in derartigen Fällen nicht der systematische Charakter der Geschlechtsdrüse, sondern nur das psychische Verhalten des Patienten ausschlaggebend sein.

Allgemeine Kritik von Fall 1

(nach anatomischen und ontogenetischen Gesichtspunkten).

Die Einreihung eines derartigen Falles in Klebs' bekanntes Einteilungsschema des Hermaphroditismus macht insofern einige Schwierigkeiten, als die Untersuchung am Lebenden über die Verhältnisse der inneren Organe doch nur beschränkte Aufschlüsse gibt. Das äussere Bild eines schlanken, in manchen Zügen etwas knabenhaft aussehenden Mädchens, das wegen Amenorrhoe mit 19 Jahren zum Arzt kommt, konnte noch keinen Hinweis auf Zwitterbildung geben. Auch die nächste Erkenntnis der Ursache für jene Amenorrhoe

lieferte noch keinen Anhaltspunkt. Eine kongenitale Scheidenatresie findet sich häufig genug als einfache Hemmungsmissbildung; auf eine ausgesprochene Heterologie der inneren Geschlechtsorgane im Sinne einer Duplizität oder Vertauschung männlicher und weiblicher Teile, wie sie für Zwitterbildungen charakteristisch ist, konnte daraus noch nicht geschlossen werden. Der Rectalbefund: „kein Uterus, dafür ein bleistiftdicker quer verlaufender Gewebsstrang“ lässt sich mit einem gewöhnlichen Scheidendefekt noch sehr wohl vereinigen; denn in den Fällen, wo es sich nicht nur um Atresie der Vagina, sondern ihre essentielle Agenesie handelt, geht damit ein partieller Defekt oder sogar ein komplettes Fehlen des Uterus, wie Schmaus betont, stets Hand in Hand. Der elastische Querstrang konnte eine aplastische bindegewebig entartete Vereinigung der Müllerschen Fäden an Stelle eines ausgebildeten Utero-tubarschlauches vorstellen. Irgendein Rückschluss auf die Ovarien ist daraus um so weniger gestattet, als die von einander völlig unabhängige Entstehung der einzelnen Genitalabschnitte im Embryo — der Keimdrüsen, der Ausführgänge und der äusseren Genitalien — durch Halbans eingehende Studien hinlänglich gesichert ist. (Halban, „die Entstehung der Geschlechtscharaktere“.) Die Situation änderte sich erst, als man die beiderseitigen „Leistenbrüche“ der Patientin einer näheren Untersuchung unterzog und in ihnen Gebilde palpierte, deren hodenähnliche Formation auffallen musste. Dieser Verdacht wurde durch die einseitig vorgenommene Herniotomie bestätigt. Seitdem man „den Geschlechtscharakter ausschliesslich von den Keimdrüsen abhängig“ macht (Orth u. a.), war hiermit die Diagnose eines eigentlich männlichen Individuums, und damit eines „Pseudohermaphroditismus masculinus externus“ gegeben. Hermaphroditismus verus, d. h. die Coexistenz von männlichem und weiblichem Keimdrüsengewebe lässt sich nach dem mikroskopischen Befund, und sogar schon ohne diesen, mit aller Wahrscheinlichkeit ausschliessen. Die einzigen Fälle von Hermaphroditismus verus, die einer strengeren Kritik standgehalten haben, sind jene bekannten 5 bis 6, die auch Neugebauer gelten lässt, während allerdings Dohrn, Ahlfeld, Nagel u. a. das Vor-

kommen von echtem Zwittertum beim Menschen überhaupt bestreiten. Bei ihnen hat es sich aber meist nicht um einen von dem für sich bestehenden Ovarium getrennten Hoden gehandelt, — ein selbständiges Vorkommen von Hoden neben Ovarien wurde bis jetzt nur beim Schwein beobachtet (Pütz, Garth, Becker) — sondern gewöhnlich lag eine gemischte Keimdrüse vor, bei der dem männlichen das weibliche Gewebe unmittelbar aufsass. Da dies bei dem herausgenommenen Hoden nicht der Fall war, da ausserdem der anderseitige sich bei der Palpation als dem exstirpierten durchaus analog anfühlt, dürfen wir nach allen bisherigen Erfahrungen überzeugt sein, dass sich auch bei einer Sektion kein Ovarialgewebe in diesem Körper finden würde. Der Schluss von der Beschaffenheit des einen — mikroskopierten — Hodens auf die des andern — nicht mikroskopierten — ist um so eher berechtigt, als sich beide Körper trotz des verschieden weit vorgeschrittenen Descensus doch an Grösse und Form durchaus symmetrisch anfühlen, während in den sonst beschriebenen Fällen von Pseudohermaphroditismus masculinus der eine Hode sehr häufig irgend wie asymmetrisch oder verkümmert geschildert wird.

Anders steht es natürlich mit unseren Schlüssen auf das Verhalten der Müllerschen und Wolffschen Gänge bezw. ihrer Derivantien in vivo. Hier sind wir nur auf unsichere Mutmassungen auf Grund von Präzedenzfällen angewiesen, und diese letzteren zeigen alle denkbaren Variationen. Eine Vagina besteht nur andeutungsweise, ein uterus nach dem Rectalbefund gar nicht; dafür ein bogenförmiger Querstrang. Dies bedeutet jedenfalls eine starke Bildungshemmung wenn nicht Aplasie der Müllerschen Fäden unterhalb ihrer Vereinigungsstelle. Ob und inwieweit diese Fäden auch in ihrem oberen Teile rudimentär geblieben sind, dafür haben wir an der Lebenden keinen bestimmten Anhaltspunkt. Hegar schreibt in seinem Aufsatz über „die Korrelationen der Keimdrüsen und Geschlechtsbestimmung“ im Kapitel „die ungewöhnlichen Kombinationen der Sexualcharaktere“ (also Hermaphroditismus) nur ganz allgemein: „Bei Gegenwart der Hoden ist der Müllersche Gang ungemein häufiger und besser ausgebildet als der Wolffsche Gang bei Anwesenheit von Eierstöcken.“ In unserem

Fall 1 ist die Ausbildung des unteren Teils der Müllerschen Gänge bei Gegenwart von Hoden jedenfalls gering. Schliesslich muss noch die Möglichkeit in Betracht gezogen werden, dass es sich bei dem per Rectum gefühlten Strang um die ductus deferentes, also das Derivat des Wolffschen Ganges handelt. Bei dem anscheinenden Fehlen eines Ausführganges ist über dessen Verbleib kein Schluss gestattet, da von Samenbläschen und Prostata nichts zu fühlen war.

Auch die Beschaffenheit der sekundären Geschlechtscharaktere bei Fall 1 ist geeignet, zu einigen Überlegungen über ihre Genese Anlass zu geben. Halban hat über dieses Thema eine grundlegende Arbeit geschrieben, deren Prinzipien z. B. auch von Neugebauer angenommen worden sind. Bei einem Individuum, das sicherlich keine Ovarien, wohl aber zwei normal entwickelte Hoden besitzt, findet sich eine heterologe, spezifisch weibliche Ausbildung der sekundären Geschlechtscharaktere: die Stimme ist hoch, die Brüste sind stark entwickelt. Halban hat einen protektiven (fördernden) Einfluss der Geschlechtsdrüsen auf die Ausbildung der sekundären Charaktere in der Pubertät einleuchtend festgestellt. Das Ausbleiben des Bartwuchses und Stimmwechsels bei als Knaben Kastrierten kann nur bei Annahme einer fördernden Keimdrüsenwirkung auf die sekundären Charaktere des Normalen verständlich gemacht werden. Aber trotzdem gesteht auch Halban: „es gibt eine Reihe von gutfundierten Tatsachen, aus denen zu ersehen ist, . . . dass sich die sekundären Geschlechtscharaktere auch ohne das Vorhandensein der entsprechenden Keimdrüsen entwickeln können.“ Unser Fall 1 bildet hierfür ein ausgezeichnetes Beispiel: Starke Brüste etc. ohne Ovar. Hier scheint also zwischen dem Experiment, das der jugendlich Kastrierte darbietet, und dem, welches die Natur beim Pseudohermaphroditen gleichsam anstellt, ein grundsätzlicher Unterschied zu bestehen. Das eine Mal hat künstliche Entfernung der Keimdrüsen ein Ausbleiben oder Rudimentärbleiben der entsprechenden sekundären Charaktere zur Folge. Das andere Mal entwickeln sich trotz des natürlichen Fehlens der entsprechenden Keimdrüsen von Anbeginn die sekundären Charaktere zur Vollreife. (So im Fall 1.) Wollte man das Phänomen teleologisch deuten, so könnte man sagen:

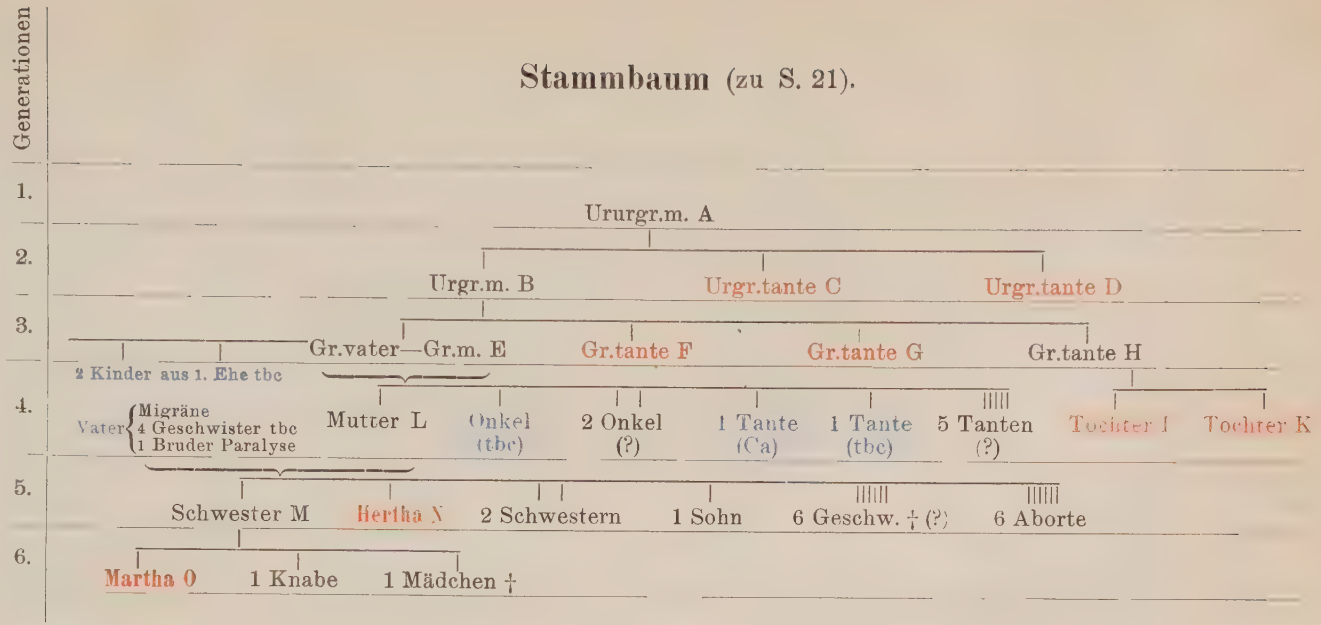
bei natürlichem apriorischem Fehlen der Drüsen weiss sich die Natur zur Erreichung ihres Zwecks, zur Ausbildung der sekundären Charaktere gelegentlich auch ohne die Drüsen zu behelfen; beraubt man jedoch ihrer den Körper künstlich, so verweigert die Natur die Ersatzleistung und die sekundären Charaktere bleiben rudimentär.

Zur Erklärung einer derartigen Pubertätsentwicklung der Brüste bei bestehender Anovarie kommen nur 2 Möglichkeiten in Betracht, die sich übrigens beide im Kreise der Halbanschen Auffassungen bewegen: entweder, die ursprüngliche Mammillaranlage hatte schon an sich eine ungewöhnlich starke Entwicklungstendenz, die auch ohne den protektiven Einfluss von Ovarien zu ihrer Reifung genügte; oder aber, die beiden Hoden haben auf die Mamma genau im gleichen Sinn, wie es auch Ovarien getan hätten, gewirkt und etwa durch innere Sekretion zu ihrer Pubertätsentfaltung beigetragen. Halban glaubt die Frage: „hat die Keimdrüse auch einen protektiven Einfluss auf die heterologen sekundären Geschlechtscharaktere?“ in der Tat bejahen zu dürfen. Man sieht, wie weit diese moderne Lehre vom Einfluss der Keimdrüse auf die übrigen Geschlechtsorgane und die sekundären Charaktere sich von ihrer ehemaligen Gestalt entfernt hat. Früher galt die betreffende Keimdrüse im Embryo vielen Forschern als die entwicklungsauslösende Ursache für die übrigen Genitalorgane, auf die sie einen morphogenetischen Reiz ausübe. Man glaubte sich z. B. die weiblichen Charaktere ohne Ovarien ebenso wenig denken zu dürfen, wie den Halm ohne den Samen. Demgegenüber hat Halban — unter besonderer Berücksichtigung der hermaphroditischen Bildungen — die spezifische, unabhängige Entwicklungstendenz, die der Embryonalanlage eines jeden Teils innewohnt, glaubhaft nachgewiesen.

Soweit haben also sich die wissenschaftlichen Anschauungen im Laufe der Zeit umgewälzt, dass heute die entwickelte weibliche Mamma unter besonderen Umständen, d. h. beim Hermaphroditen, bereits als Frucht der protektiven Funktion einer männlichen Keimdrüse angesehen werden darf!

Die Natur scheut nun einmal vor keinem Paradoxon zurück und die Wissenschaft hat keinen andern Beruf als den, ihren Spuren zu folgen.

Stammbaum (zu S. 21).



Rot: Gleichartige erbliche Belastung: Amenorrhoe bezw. Pseudohermaphroditismus.
Blau: Ungleichartige erbliche Belastung: Tbc, Ca, Neuro- und Psychopathie.

Literatur.

Ahlfeld. Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1882.

Becker. Über Zwitterbildung beim Schweine. Verhandlungen der physikalisch-mathematischen Gesellschaft zu Würzburg, Band 30.

Dareste. Sur la production artificielle demonstruosités. Paris.

Darwin. Ch. Die Entstehung der Arten durch natürliche Zuchtwahl.

Foges, Arthur. Sekundäre Geschlechtscharaktere. Pflügers Archiv, 93. Band, 1. u. 2. H., 1902.

Garth. 2 Fälle von Hermaphroditismus verus beim Schwein. Giessen 1894.

Halban, Joseph. Die Entstehung der Geschlechtscharaktere, eine Studie über den formativen Einfluss der Keimdrüse. Archiv für Gynäkologie, Band 70, 2. Heft, Berlin 1903.

Hegar. Korrelationen der Keimdrüsen und Geschlechtsbestimmung. Beiträge zur Geburtshülfe und Gynäkologie, Band 7, 1903.

Hengge. Ein Beitrag zum Hermaphroditismus beim Menschen. Monatsschrift für Geburtshülfe und Gynäkologie, 15. Band, 1902.

Derselbe. Pseudohermaphroditismus und sekundäre Geschlechtscharaktere, ferner 3 neue Beobachtungen von Pseudohermaphroditismus beim Menschen. Monatsschrift für Geburtshülfe und Gynäkologie, 17. Band.

Herbst. Formative Reize in der tierischen Ontogenese. Leipzig 1901.

Hertwig. Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen und der Wirbeltiere. 8. Aufl., 1906.

Möbius. Geschlecht und Entartung. Beiträge zur Lehre von den Geschlechtsunterschieden, Heft 2, Halle 1903.

Derselbe. Über Entartung, Grenzfragen des Nerven- und Seelenlebens. Wiesbaden 1900.

Magnus Hirschfeld und Ernst Burchard. Spermasekretion aus einer weiblichen Harnröhre. Ein Mann mit vollkommen weiblichen äusseren Genitalien. Deutsche med. Wochenschrift, 37. Jahrg., No. 52.

Nagel. Entwicklung und Entwicklungsfehler der weiblichen Genitalien. Handbuch der Gynäkologie von J. Veit, Wiesbaden 1897.

Neugebauer. Hermaphroditismus beim Menschen. 1908.

Neugebauer. Jahrbuch für sexuelle Zwischenstufen, 4. Jahrgang, Leipzig 1902.

Derselbe. Über Vererbung von Hypospadie und Scheinzwittertum. Monatsschrift für Geburtshülfe und Gynäkologie, 15. Band, 1902.

Sellheim. Zur Lehre von den sekundären Geschlechtscharakteren. Hegars Beiträge zur Geburtshülfe und Gynäkologie, 1898, Band 1, Heft 11.

Taruffi. Hermaphroditismus und Zeugungsfähigkeit. 1903.

Von Winckel. Über die Einteilung, Entstehung und Benennung der weiblichen Sexualorgane. Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge, No. 251/52, Leipzig 1899.

Ziehen. Psychiatrie. 2. Aufl., Leipzig 1902.

Herrn Dr. Sigwart, Privatdozenten an der Berliner Universität spreche ich für die Vermittelung des Themas und verschiedene wissenschaftliche Hinweise meinen verbindlichsten Dank aus.

Lebenslauf.

Hans Diefenbach, Sohn des Privatmanns Gustav Diefenbach, geboren zu Stuttgart, den 18. Februar 1884, konfessionslos, besuchte von 1892 bis 1902 ein humanistisches Gymnasium zu Stuttgart, dann von 1903 bis 1910 fortlaufend die Münchener und die Berliner Universität. Die ärztliche Approbation datiert vom 21. Juli 1911.